DERMATOLOGIE PEDIATRIQUE
Hémangiomes / Angiomes plans

Aicha.SALHI



Odile ENJOLRAS

CAS N°1

Sara née le 15 FEV 2010

Date : 18 FEV 2010 Age : 3 j

- Sara née le 15 Février 2010

- Terme grossesse normale

- Age : 3j

- Parents non consanguins

- Troisième fratrie de 3

- Nappe rose /// rouge
- Constatée le lendemain naissance

- Topographie :
  - zone V1 droit: front et paupière>
  - Prétragienne droite
  - Bout du nez
  - Lèvre inférieure

- Reste examen sans anomalies

Sara née le 15 FEV 2010

Date : 18 FEV 2010 Age : 3 j

- Quelles questions posez vous à la mère ?
- Avez-vous accouché par forceps?
- Avez-vous une maladie lupique?
- Amniocentèse?
- Stress durant la grossesse?

REPONSES:

- Avez-vous accouché par forceps?

- **NON**



REPONSES:

- Etes vous traitée pour maladie lupique?
- **NON**

Éruption : période néonatale
plus souvent entre le 2e et 3e mois
Lésions annulaires transitoires

Ne jamais méconnaitre

BAV



Une autre maladie maternelle: syndrome de Gougerot Sjogren

R. Cimaz, A. Duquesne / Archives de pédiatrie 13 (2006) 473–478

REPONSES:

- Amniocentèse?
- **NON**
- Stress durant la grossesse?
- **OUI décès dans la famille**

Que faites vous?

Vous expliquez aux parents que:

1/ il y a un risque d'hémorragie cérébrale et vous hospitalisez l'enfant en urgence .

2/ leur enfant a un angiome plan simple et qu'il faudra appliquer des séances de laser à colorant pulsé dans un an?

3/ leur enfant a un hémangiome infantile qui disparaitra spontanément sous simple surveillance

4/ leur enfant a un angiome plan dans le cadre d'un syndrome de Sturge Weber et qu'il est à risque de présenter épilepsie et retard mental

5/ leur enfant a une lésion angiomateuse dont le diagnostic ne pourra s'établir que dans quelques jours. Donner rendez- vous de consultation

Vous expliquez aux parents que:

1/ il y a un risque d'hémorragie cérébrale et vous hospitalisez l'enfant en urgence .

2/ leur enfant a un angiome plan simple et qu'il faudra appliquer des séances de laser à colorant pulsé dans un an?

3/ leur enfant a un hémangiome infantile qui disparaitra spontanément sous simple surveillance

4/ leur enfant a un angiome plan dans le cadre d'un syndrome de Sturge Weber et qu'il est à risque de présenter épilepsie et retard mental

5/ leur enfant a une lésion angiomateuse dont le diagnostic ne pourra être établi que dans quelques jours. Donner rendez- vous de consultation

- Lésion épaissie
- Contraste // peau voisine plus net
- Surface non lisse mais grenue
- Tout le V1 D est occupé
- Paupière supérieure tuméfiée
- Fente palpébrale réduite
- Pointe du nez
- Lèvre supérieure et inférieure
- Nappe rose joue et menton

Date : 04 Mars 2010 Age : 17 j

Quel 1er diagnostic retenez vous?

Hémangiomes infantiles segmentaires

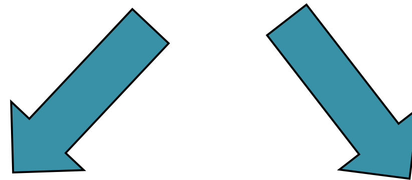
D . staturo pondéral
D . psychomoteur

Comment retenir ce diagnostic?

TRAVAUX BIOLOGIQUES FONDATEURS

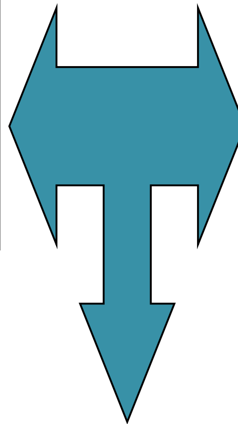
Mulliken et Glowacki 1982

Plast Reconstr Surg 1982; 69:412-422



Tumeurs
Hyperplasie cellulaire.

Malformations
Vaisseaux dysplasiques



Classification ISSVA
Rome 1996

PROSCRIRE

ANGIOME

TACHE DE NAISSANCE

Hand JL: *Resolving nosologic confusion* Am Med Genet 2002;108:257-64

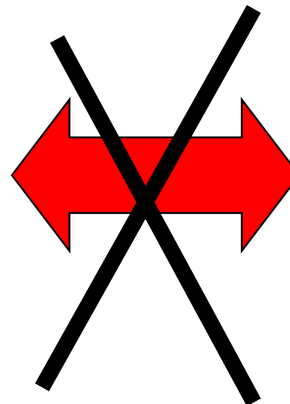
INADEQUAT

- « ome » ≡ Tumeur

Hémangiome

Lymphangiome

Angiome



Malformation

Vasculaire

Hémangiome mixte

Malformation veineuse

LES AVS TUMORALES

LES AVS TUMORALES

Erreur de l'angio génèse

Erreur de la vasculo génèse

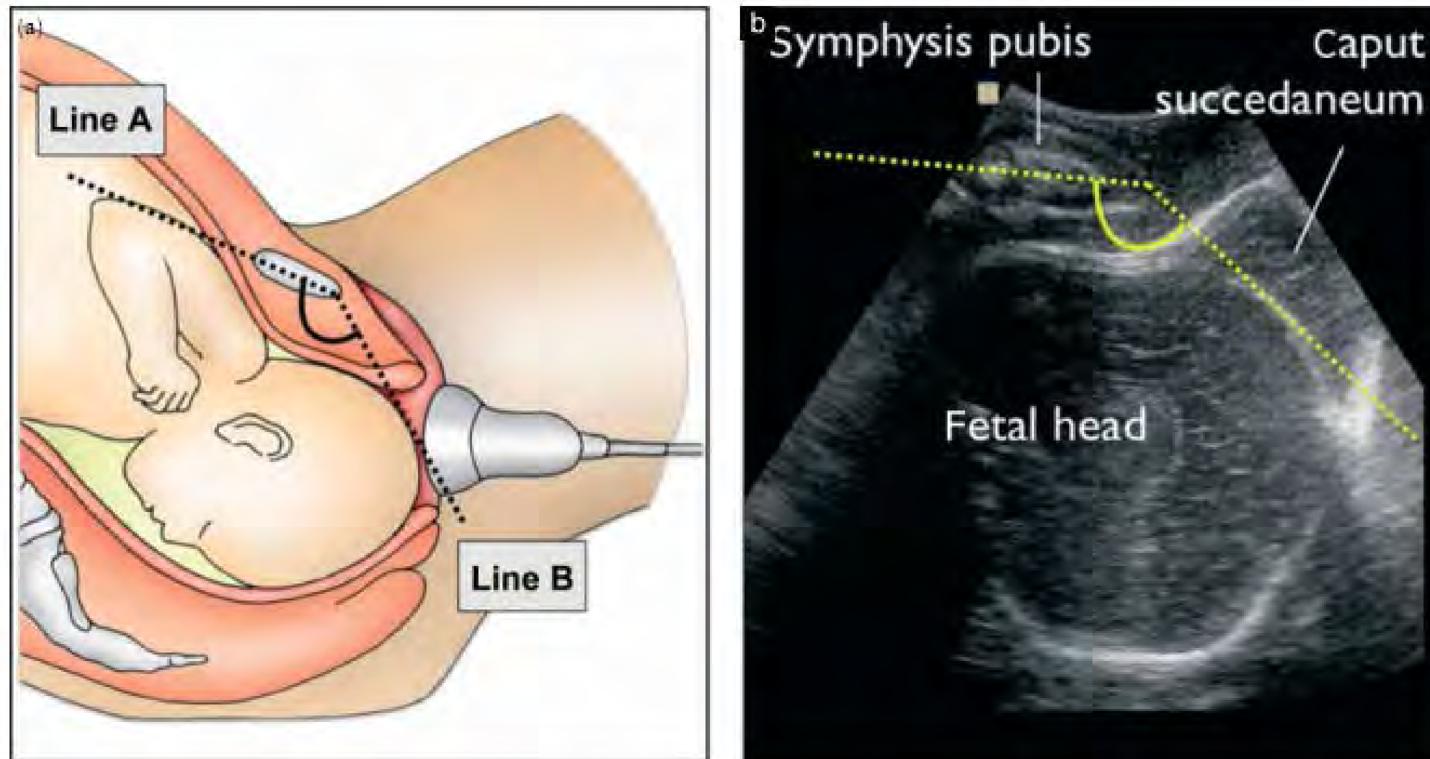


Figure 1 Diagram (a) and ultrasound image (b) showing how transperineal sonography is used to determine fetal head descent by measuring the angle of progression. The ultrasound transducer is placed on the perineum in a mid-sagittal position, between the labia and below the pubic symphysis. Fetal head descent is quantified by measuring the angle between a line placed through the midline of the pubic symphysis (Line A) and a line running from the inferior apex of the symphysis tangentially to the fetal skull (Line B).

 Ultrasound Obstet Gynecol 2009; 33: 326–330.

60 à 80 % des HI siège cervico-céphalique



H . Tubéreux



H . Sous cutané



H . Mixte

LES HI

LISTER 1938

Régressent toujours



7 MOIS



3 ANS

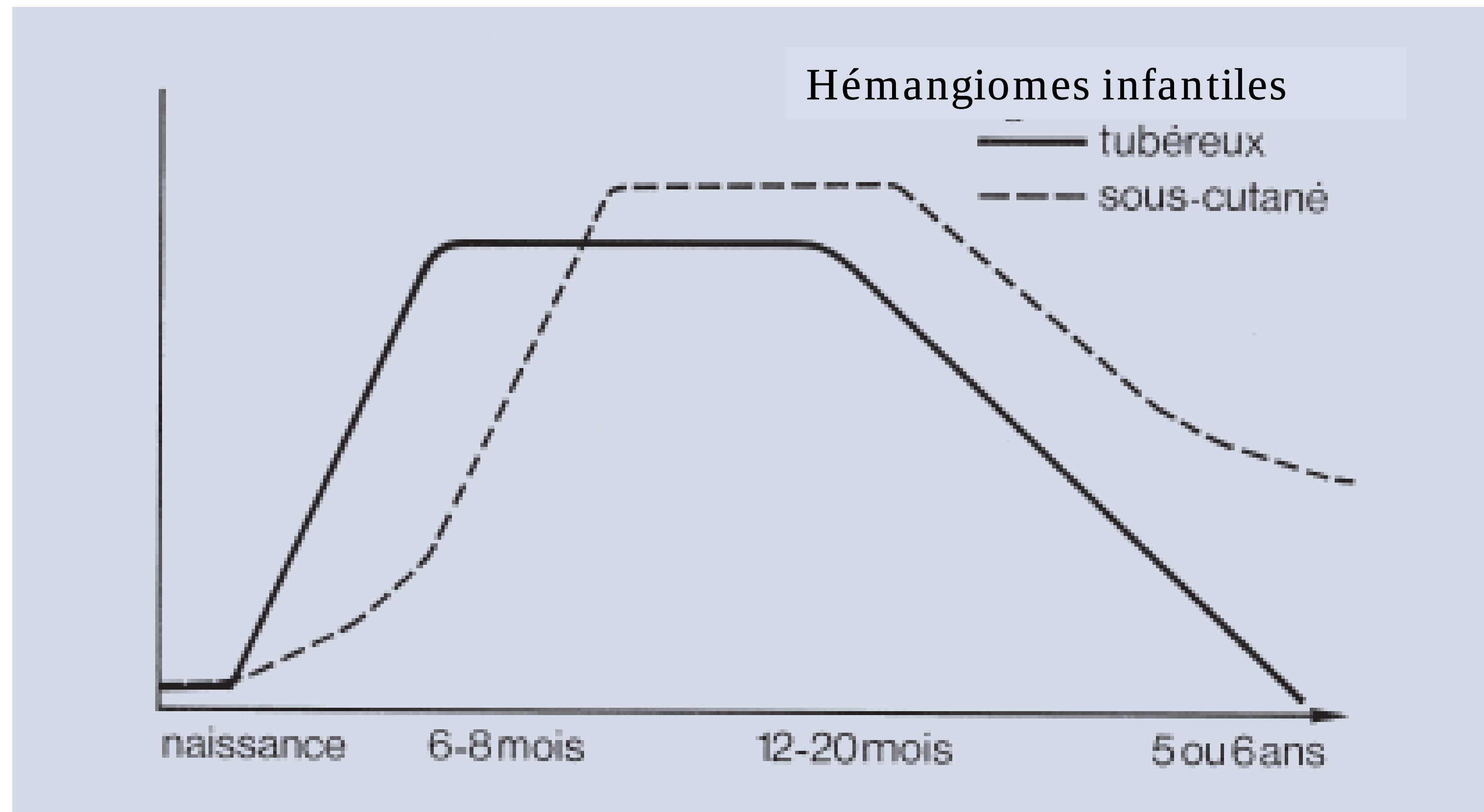


Fig. 14.2 – Profil évolutif de l'hémangiome Infantile.

J.H Saurat et al Ed Masson 2004



Lésion minime

Lésion monstrueuse

9 mois

18 ans

Hospitalisée à Necker en avril 1990 : 1 mg/kg/j prednisone

Pas de syndrome PHACE associé

HI segmentaires

Que faites vous?

Examen clinique complet

-Rechercher d'autres lésions cutanées similaires

-Controlatéral : **lésion Prétragienne gauche**
-Cou: RAS
-Torse en regard du sternum: RAS

Palpation abdominale

Hypochondre droit : pas d'hépatomégalie

Auscultation cardiaque

Pas de tachycardie, pas de souffle

1/ Vous contentez-vous de l'examen clinique pour débuter le traitement?

2/ Demandez-vous un bilan complet à la recherche de toutes les anomalies qui peuvent s'associer à un HI segmentaire, avant de débuter le traitement?

3 / Demandez-vous uniquement les examens nécessaires à la mise en route du traitement dans un premier temps?

1/ Vous contentez-vous de l'examen clinique pour débuter le traitement

2/ Demandez-vous un bilan complet à le recherche de toutes les anomalies qui peuvent s'associer à un HI segmentaire avant de débuter le traitement?

3 / uniquement les examens nécessaires à la mise en route du traitement dans un premier temps?

Quels examens demandez-vous?

1/ Consultation cardiologie avec ECG et écho cœur

2/ Echographie abdominale

3/ Examen ORL avec laryngoscopie

4/ TDM cérébrale

5/ Angio IRM cérébrale

6/ Angiographie thoraco-cervico-cérébrale

7/ Dosage des hormones thyroïdiennes

8/ EEG

Quels examens demandez-vous?

1/ Consultation cardiologie avec ECG et écho cœur

2/ Echographie abdominale

3/ Examen ORL avec laryngoscopie

4/ TDM cérébrale

5/ Angio IRM cérébrale

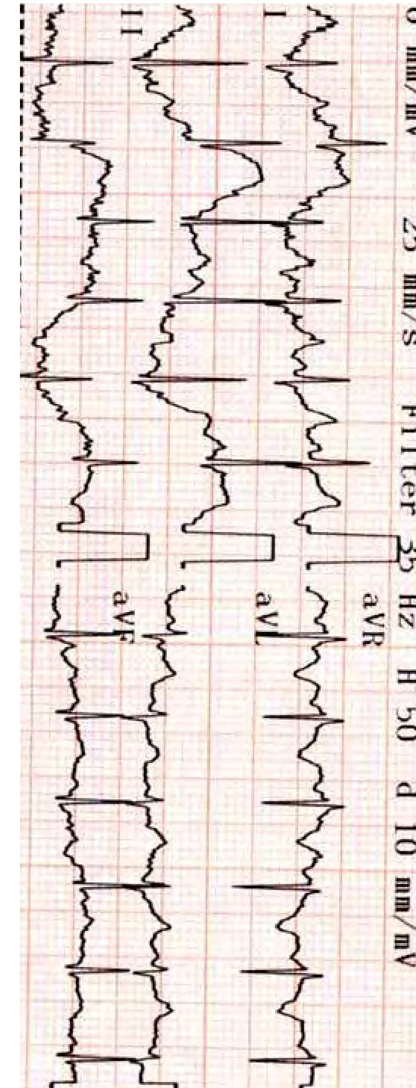
6/ Angiographie thoraco-cervico-cérébrale

7/ Dosage des hormones thyroïdiennes

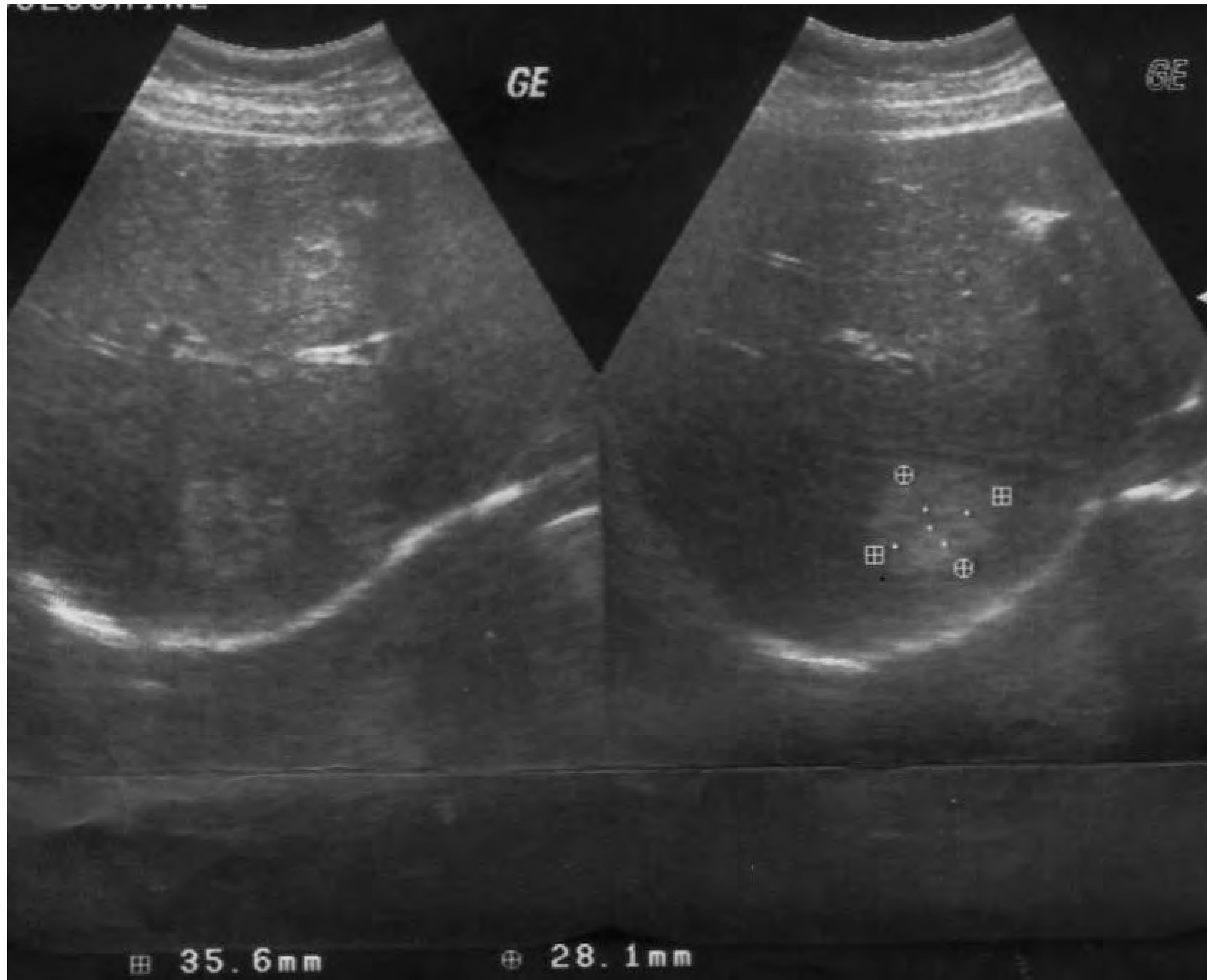
8/ EEG

•Consultation en cardiologie

1 ECG
2 Echographie cardiaque



- Echographie abdominale



- Nodule angiomateux foie 35,6/ 28,1 mm
- Hémangiome infantile du foie

Analyses demandées	Résultats	Normes nourrissons
IMMUNO-ANALYSE		
FT4 (T4 libre) Architect / Téchnique chimiluminescence	17.81 pmol/l	0 à 12 mois : 13.9 à 26.1
TSH 3e Gen Architect / Téchnique chimiluminescence	2.30 µUI/ml	0 à 12 mois : 1.36 à 8.8

Dosage des hormones thyroïdiennes : normal

Quel traitement préconisez-vous?

1/ Corticothérapie générale 1 à 2 mg/kg/j prednisone?

2/ Propranolol 2 à 3 mg/kg/J

3/ Vincristine 1mg/m2/sem

4/ Interféron alpha 1 MU/m2 à 3 MU/m2 5j / semaine

Quel traitement préconisez-vous?

1/ Corticothérapie générale 1 à 2 mg/kg/j prednisone?

2/ Propranolol 2 à 3 mg/kg/J

3/ Vincristine 1mg/m2/sem

4/ Interféron alpha 1 MU/m2 à 3 MU/m2 5j / semaine

Prise en charge classique

Corticostéroides :

Posologies efficaces: élevées

2 à 3 → 5 mg/kg/j équivalent prednisone

Résultats : incomplets

Diminution ou stabilisation :

2/3 des cas

Effets secondaires

Mineurs
- Irritabilité
- Constipation
- Croissance ralentie
- Obésité
- Hypertrichose

Majeurs
- HTA
- Myocardiopathie Hypertrophique
- Insuffisance surrénale
- Susceptibilité aux infections

Bennett ML,Fleischer AB,Chamlin SL,Frieden IJ.*Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangiomas*. Arch Dermatol 2001;137:1208-13.

CASE LETTERS

Severe respiratory syncytial virus infection complicating treatment for infantile hemangioma

To the Editor: We present a case of a life-threatening respiratory syncytial virus (RSV) infection in a previously healthy full-term infant receiving high dose oral prednisone for treatment of an infantile hemangioma (IH).

A 3-week-old female presented with an ulcerated IH over her nose and upper lip. She was started on oral prednisone 2 mg/kg/day and topical becaplermin gel. An evaluation for PHACES syndrome with systemic beta blockers, such as propranolol. However, for such patients who are unable to tolerate or are poor candidates for beta blocker therapy, oral prednisone is often used at a dose of 2 to 5 mg/kg/day, for 4 to 12 weeks, and is then gradually tapered.[1] An increased risk of infection is a known adverse effect of systemic corticosteroid use. There are two reported cases of pneumocystis carinii pneumonia (PCP) in children receiving high-dose systemic corticosteroid therapy for IH. RSV infection has been reported in pediatric patients receiving systemic corticosteroid therapy for diseases other

HI ulcéré face
Prednisone
2 puis 4 mg/kg/j



INFECTION SEVERE
Virus respiratoire syncitial

Interféron alpha:

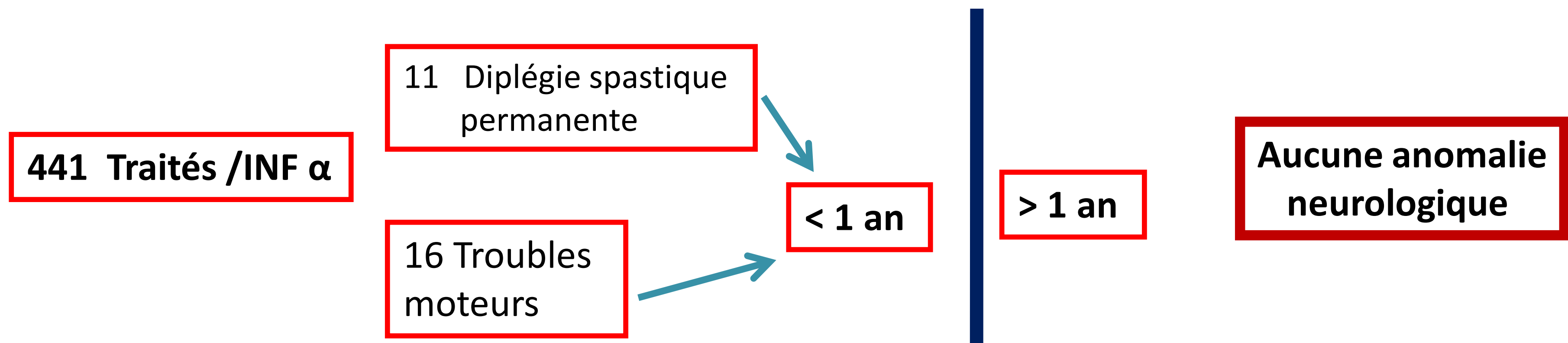
Premiers essais : **Espoir**

Echec des corticoides
Réponse

Absence
- Retard de croissance
- Insuffisance surrénalienne

Méta analyse

Michaud A-P, Bauman NM, Burke DK, Manaligod JM, Smith RJH.
Spastic diplegia and other motor disturbances in infants receiving interferon-alpha.
Laryngoscope 2004;114:1231-6.



HI vital > 1 an + examen neurologique mensuel

Vincristine :



Available online at www.sciencedirect.com



Archives de pédiatrie 11 (2004) 99–107



Mémoire original

Traitement par vincristine des hémangiomes graves du nourrisson

Vincristine treatment for function- and life-threatening infantile hemangioma

O. Enjolras [a,*,b], G.M. Brevière [e], G. Roger [c], M. Tovi [f], B. Pellegrino [d], E. Varotti [b], V. Soupre [b], A. Picard [b], G. Leverger [d]

9 nourrissons / 7 après échec CTC / 1 après échec CTC et INFα

Efficacité : HI graves corticorésistants

Hématotoxicité : anémie, neutropénie

Réponse lente

LA DECOUVERTE 2007

BORDEAUX

ALTERNATIVE

PROPRANOLOL



The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

Propranolol for Severe Hemangiomas of Infancy



9 semaines



9 mois

TO THE EDITOR:

Christine Léauté-Labrèze, M.D.
Eric Dumas de la Roque, M.D.
Thomas Hubiche, M.D.
Franck Boralevi, M.D., Ph.D.
Bordeaux Children's Hospital
33 076 Bordeaux, France
christine.labreze@chu-bordeaux.fr

Jean-Benoît Thambo, M.D.
Haut-Lévêque Heart Hospital
33 600 Pessac, France

Alain Taïeb, M.D.
Bordeaux Children's Hospital
33 076 Bordeaux, France



Age : 4 mois
Propranolol : J 0



Age : 4 mois et demi
Propranolol : 15J

Age : 14 mois
Propranolol : 10 M



Traitement reçu

- aucun
- Occlusion palpébrale
- Ulcération de la lèvre inférieure
- Raucité de la voix lors des pleurs

Exploration larynx: laryngoscopie
On préconisait à nouveau
3mg /kg /j de propranolol
Exercices : occlusion de l'œil sain 2h

Date 9 avril 2010 Age 7 sem



Laryngoscopie normale



- Involvement of each of the five areas scores as 1 point
- In one study of 16 children with a score ≥ 4, 63% had some degree of symptomatic airway involvement



HI globuleux localisé

HI segmentaire du V2 et V3 G

- Ouverture de l'œil
- Normalisation de la voix
- Ulcération moins profonde

20 avril 2010 10 j propranolol



20 avril 2010 10 j propranolol

I.R.M CEREBRALE

Technique :

Axial flair, diffusion.
Sagittal T1-T2.
T1 avec injection dans les trois plans de l'espace.

Résultat :

Mise en évidence d'un volumineux angiome facial avec extension à la paupière supérieure de l'œil droit.
Cette formation angiomateuse infiltre l'ensemble des muscles notamment droit supérieur inferieur interne et externe.
Le nerf optique parait d'aspect morphologique normal.
Absence d'anomalie notable au niveau du globe oculaire gauche.
Absence de prise de produit de contraste anormale à l'étage sus ou sous tentoriel.
Système ventriculaire de taille et de morphologie normales.
Structures en place.

Conclusion :

Aspect IRM compatible avec un volumineux angiome facial avec extension orbitaire droit et aux muscles intra orbitaires sans signe d'envahissement du nerf optique ou du chiasma optique.
Tuméfaction de la parotide droite.

Patiente perdue de vue

HI segmentaire

S1 tubéreux
S4 tubéreux
S3 mixte



Occlusion palpébrale
Ulcération de la lèvre inférieure
Gêne respiratoire infiltration pharynx
Hémangiome hépatique associé



Justification d'un traitement par propranolol
Améliorée en 10j

Pas de signes en faveur du S. PHACES

21 DEC 2011

21 DEC 2011

21 DEC 2011

21 DEC 2011

CAS N°2

- A: né le 05 Aout 2000
- Au terme grossesse normale
- Parents consanguins
- Dernier fratrie de 7
- Nappe angiomatuse
- Congénitale
- Hémiface gauche
- Paupière supérieure gauche Couverte



Aout 2001 âgé : 1 an

Nappe angiomateuse couvre:

Menton
Cou
Haut du torse

Surface lisse
Aspect inchangé depuis la naissance

Pas d'épaississement
Pas d'extension ni de régression



Premières convulsions
Age de 7 mois
Mouvements convulsifs MSD

Aout 2001 âgé : 1 an

Nourrisson

Angiome plan hémiface

Couvre le V1

Craindre : S Sturge Weber Krabbe



Aout 2001 âgé : 1 an

Quels examens demandez vous?

1/ EEG
2/ Examen ophtalmologique
3/ IRM cérébrale avec injection de gadolinium
4/Echographie cardiaque
5/ Echographie abdominale

Quels examens demandez vous?

1/ EEG
2/ Examen ophtalmologique
3/ IRM cérébrale avec injection de gadolinium
4/Echographie cardiaque
5/ Echographie abdominale

EEG à 1 an :
tracé de fond rythme thêta asymétrique

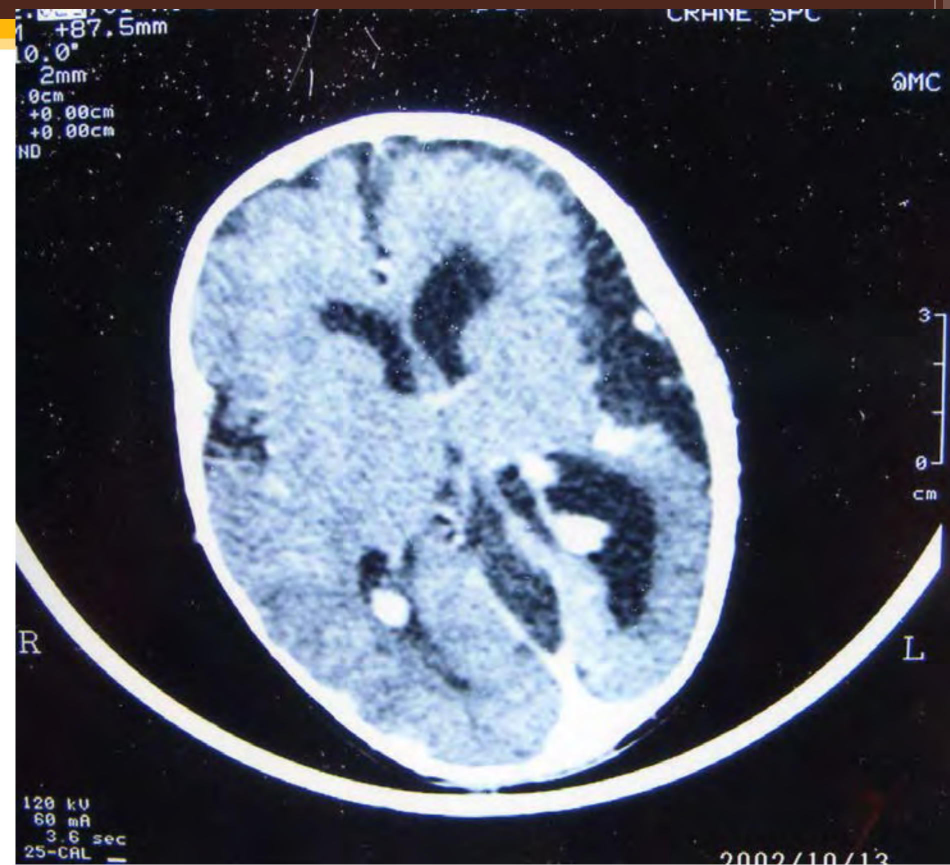
Greffe d'anomalies paroxystiques
à type de pointes ondes

Tracé de veille: souffrance cérébrale irritative gauche



Examen oculaire:
- glaucome congénital
- angiome choroïdien à gauche
- Inégalité des diamètres iriens
- Inégalité de développement des globes oculaires





- **TDM à l'age de 1an**
- **Atrophie hémisphère cérébral gauche**
- **Calcifications diffuses gyriformes hémisphère cérébral gauche**
- **Calcifications nodulaires bilatérales volumineuses plexus choroïdes**
- **Plexus choroïde dilaté à gauche**

Diagnostic

- Angiomes plans face couvrant le V1 G
- Glaucome congénital homolatéral
- Angiome pial homolatéral
- **S STURGE WEBBER KRABBE**

Le diagnostic doit être établi

Avant les premières convulsions

Traitement par Dépakine® aux premières convulsions

- **Controle des convulsions**
- **Pas de déficit moteur**
- **Scolarisé en classe normale**

Traitement chirurgical du glaucome par trabéculectomie

- **Diminution de la PIO**
- **Acuité visuelle basse**



Aout 2002 âgé : 2 an



4 ans



9 ans





A RETENIR

Nappe angiomateuse faciale néonatale



Nappe angiomateuse faciale néonatale



Expectative 1 à 3 semaines

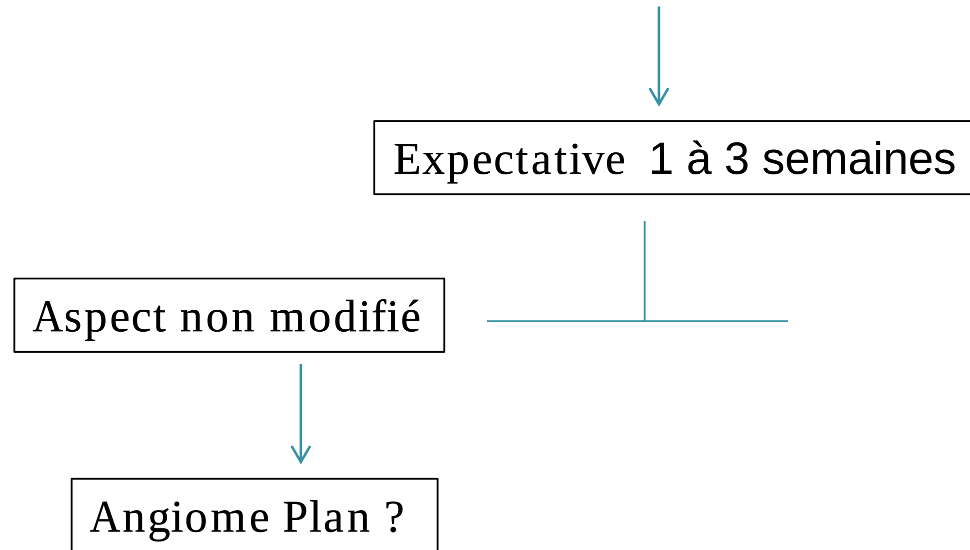
Nappe angiomateuse faciale néonatale



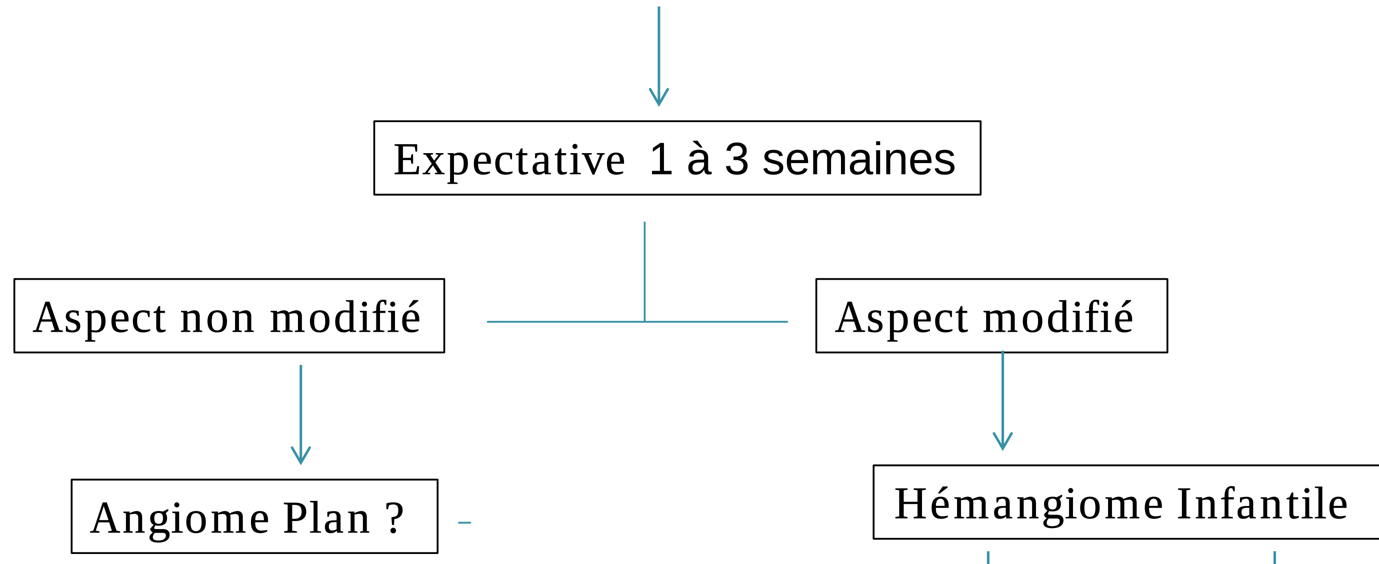
Expectative 1 à 3 semaines

Aspect non modifié

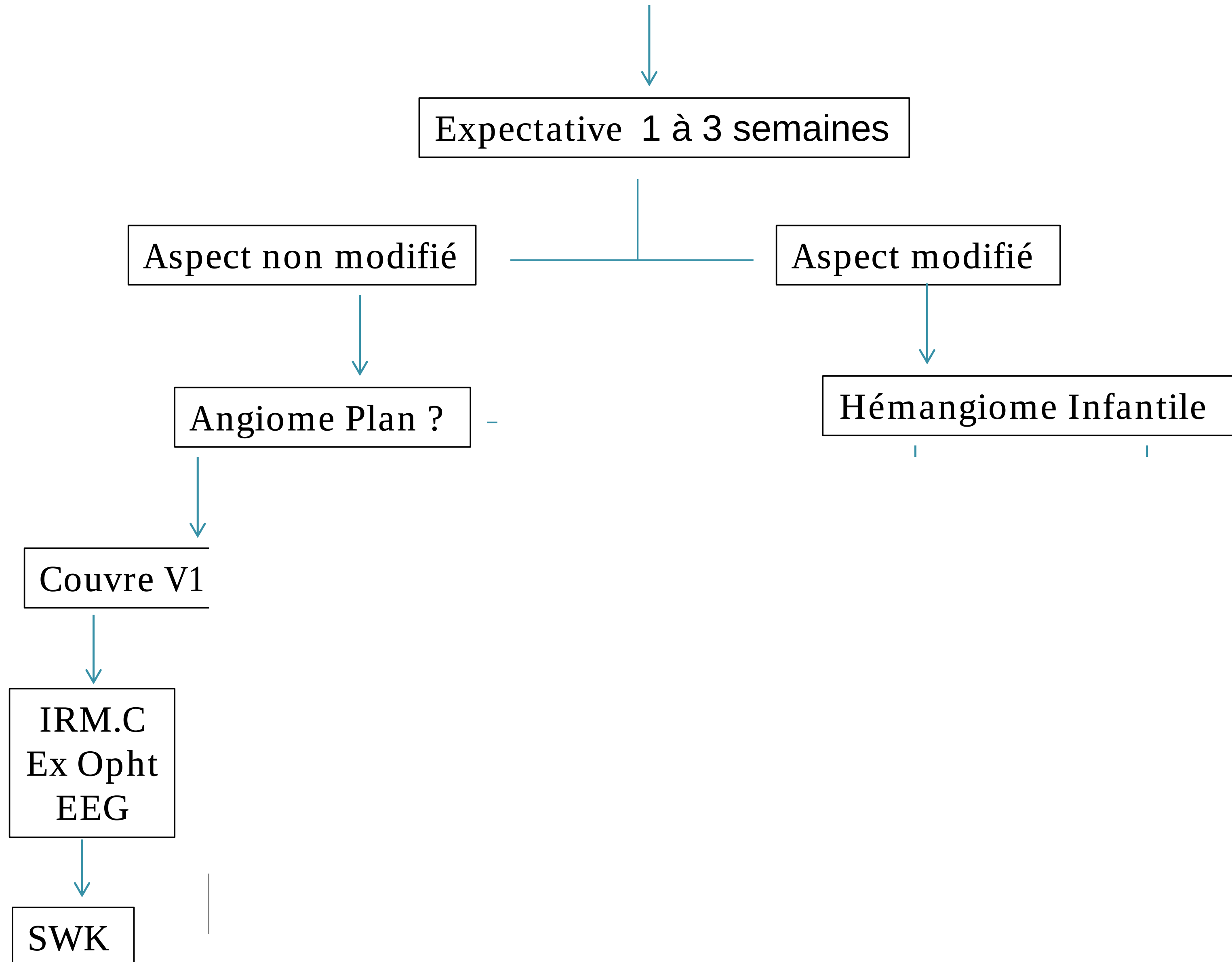
Nappe angiomateuse faciale néonatale



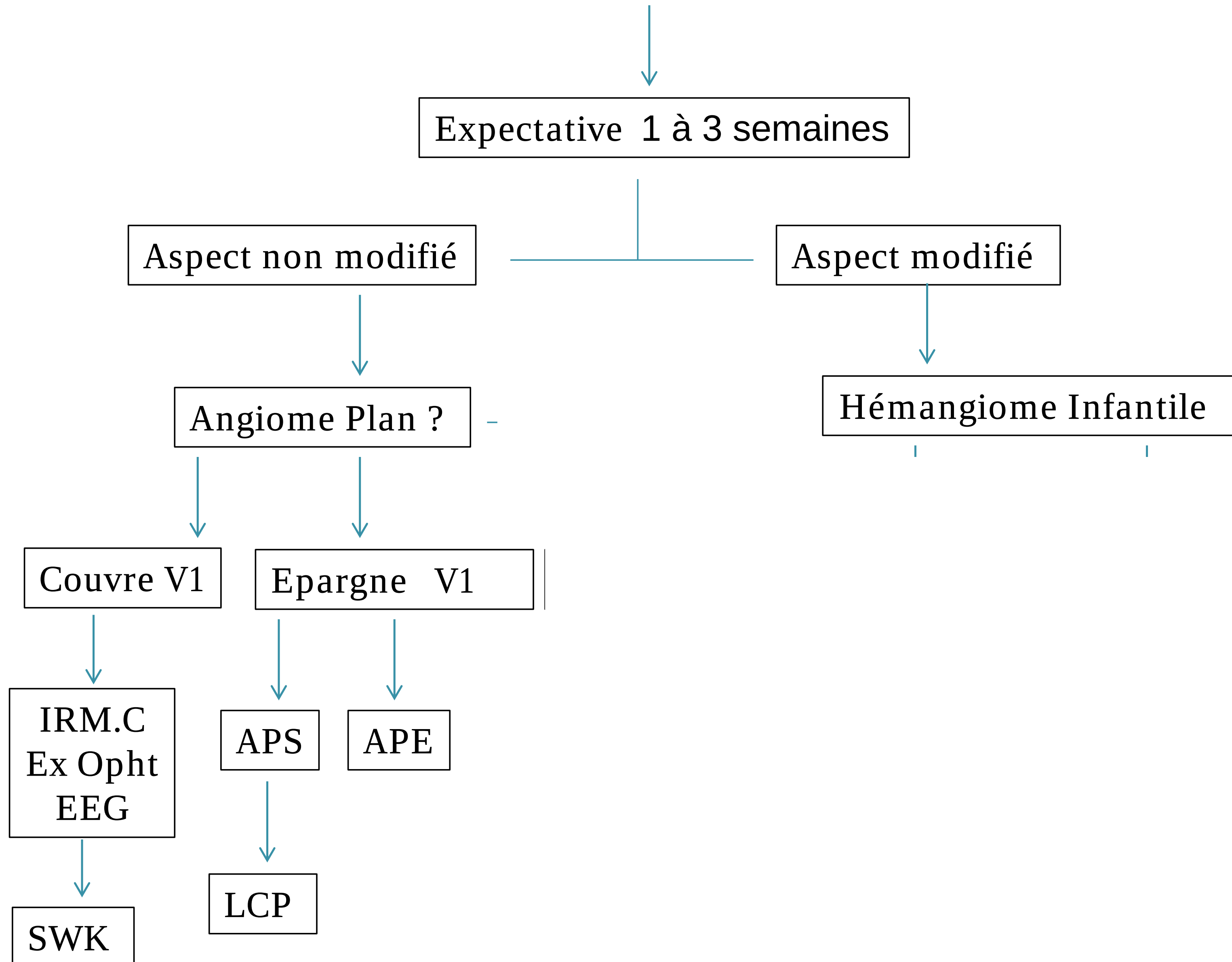
Nappe angiomateuse faciale néonatale



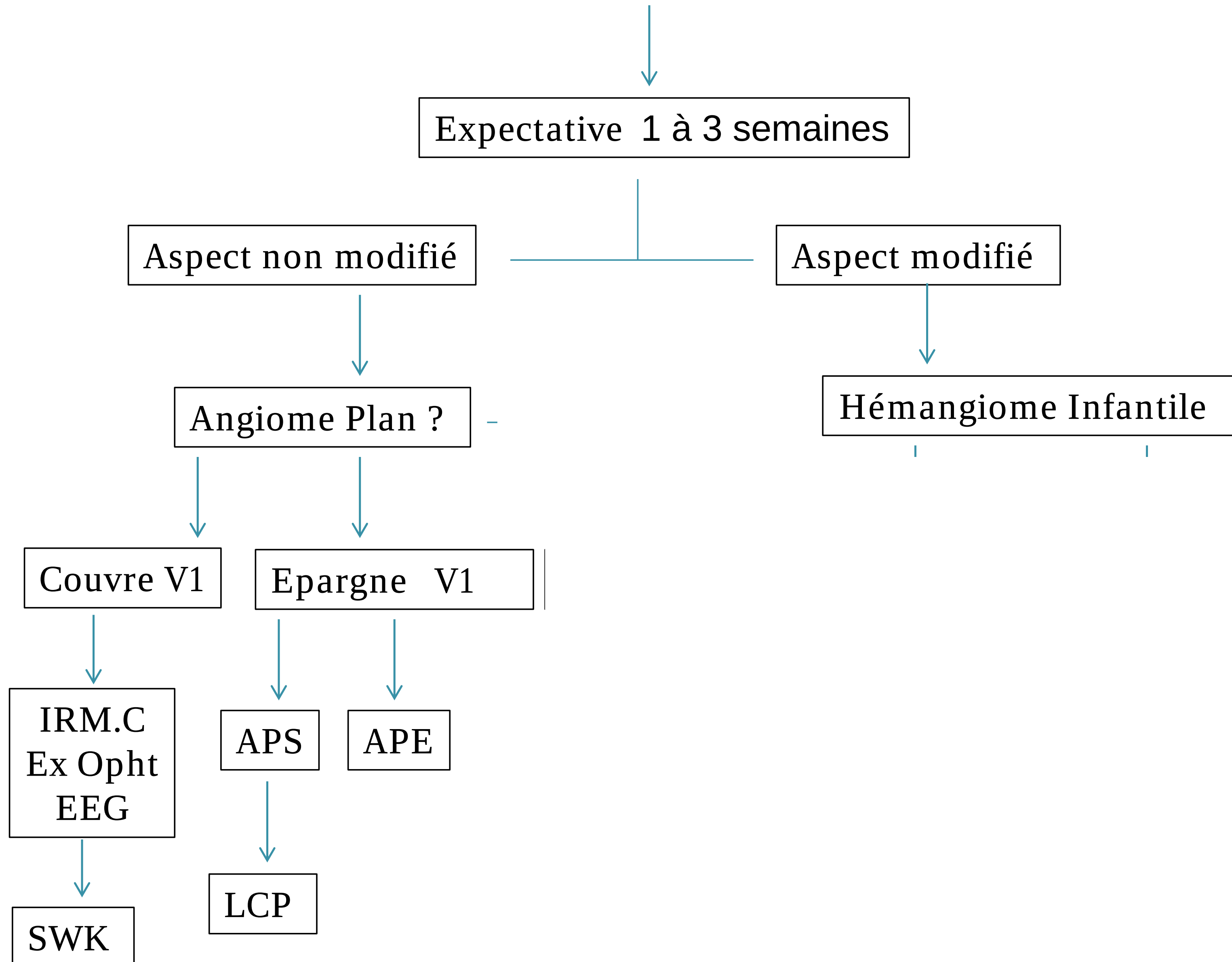
Nappe angiomateuse faciale néonatale



Nappe angiomateuse faciale néonatale



Nappe angiomateuse faciale néonatale



Nappe angiomateuse faciale néonatale

Expectative 1 à 3 semaines

- Aspect non modifié
  - Angiome Plan ?
    - Couvre V1
      - IRM.C / Ex Opht / EEG
        - SWK
    - Epargne V1
      - APS
        - LCP
      - APE
- Aspect modifié
  - Hémangiome Infantile
    - HI segmentaire
    - HI focal localisé

Nappe angiomateuse faciale néonatale

Expectative 1 à 3 semaines

- Aspect non modifié
  - Angiome Plan ?
    - Couvre V1
      - IRM.C
        Ex Opht
        EEG
        - SWK
    - Epargne V1
      - APS
        - LCP
      - APE
- Aspect modifié
  - Hémangiome Infantile
    - HI segmentaire
      - PHACES?
        - A .IRM. C
          E OPHT
          E COEUR
    - HI focal localisé

Nappe angiomateuse faciale néonatale

- Expectative 1 à 3 semaines
  - Aspect non modifié
    - Angiome Plan ?
      - Couvre V1
        - IRM.C / Ex Opht / EEG
          - SWK
      - Epargne V1
        - APS
          - LCP
        - APE
  - Aspect modifié
    - Hémangiome Infantile
      - HI segmentaire
      - HI focal localisé
        - Risque +
          - Traiter
        - risque -
          - Surveiller